

LE SYNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: A PROPOS D'UN CAS

Klippel-trenaunay syndrome: a case report

Ciss A G (1); Aïdara C (2); Beye S A (1); Diarra O (1); Dieng P A (1); Ba PS (1); N'diaye A (1); N'diaye M (1)
Service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire (1), Service de radiologie (2) ; CHN Fann bp 5035 Dakar Sénégal

Correspondant : Ciss A G chirurgie thoracique et cardiovasculaire CHN Fann cissgaby@yahoo.fr

Résumé

Objectifs : Le but de cette étude est de montrer une malformation congénitale vasculaire rare et de faire une revue de la littérature.

Malade : Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une anomalie vasculaire congénitale rare qui associe une hypertrophie mono mélique, des malformations veineuses, capillaires et lymphatiques. Cette affection est grevée d'une morbidité importante à type de saignement, de complications thromboemboliques et dans certains cas d'hypertrophie de membre nécessitant une amputation. Il s'agissait d'une jeune fille de vingt ans, qui a présenté depuis la naissance une grosse jambe gauche, des douleurs et une lourdeur du membre. L'examen retrouvait une hypertrophie et un allongement du membre inférieur gauche de 2,5 cm. L'hypertrophie distale prédominait au niveau du gros orteil qui était le siège d'un botriomycome (granulome télangiectasique). La face interne de la cuisse était le siège d'angiomes plans de petite taille et elle présentait des varices dans le territoire saphène interne. L'échographie-doppler, la tomодensitométrie du squelette et l'angio-irm étaient en faveur d'un syndrome de Klippel-Trenaunay.

Résultats : Une abstention chirurgicale était décidée, la patiente a bénéficié d'une exérèse de botriomycome, d'une contention élastique, de talonnette de compensation et d'anti-agrégats plaquettaire pour éviter toute complication thromboembolique.

Conclusion : Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une malformation vasculaire rare. La pathologie de base ne peut pas être corrigée, le traitement vise à contrôler les varices, les complications et à préserver le pronostic esthétique et fonctionnel du membre.

Mots clés : syndrome de Klippel-Trenaunay, malformation vasculaire.

Summary

Objectives: The purpose of this study is to illustrate a rare vascular malformation and to make a literature review.

Patient: Klippel-Trenaunay's syndrome is a congenital disorder which characterized by capillary malformation, varicosities and bony or soft tissue hypertrophy. This disease is subject to significant morbidity like bleeding, deep vein thrombosis, embolic complications and in some cases enlargement of limb that may require amputation.

Our case study was a young woman of twenty years suffering since birth, from a painful, heaviness and enlarged left lower limb that reached 2, 5 cm. The distal hypertrophy at the big toe which the site of a botriomycoma (telangectasic granuloma). The inner side of the thigh was also the site of small port-wine stains and varicose of the great saphenous vein. Vascular Doppler ultrasound, skeletal computed tomography and angio-MRI of the limb indicated a klippel-Trenaunay disease. A surgical abstention was decided. The patient underwent only to resection of the toe's botriomycoma followed by an elastic contention associated with "a heel pad compensation" and an anti platelet therapy to prevent deep vein thrombosis and embolic complications.

Conclusion : The syndrome of Klippel-Trenaunay is a rare vascular malformation. The basic pathology can not be corrected. The treatment's aims are to control varicose veins, to prevent complications and to preserve aesthetic and functional prognosis of the leg.

Keywords: Klippel-Trenaunay syndrome, vascular malformations.

INTRODUCTION

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une anomalie congénitale rare qui associe des malformations veineuses, capillaires et lymphatiques et une hypertrophie des tissus mous et des os. Cette association lésionnelle aboutit à un gigantisme mono mélique (augmentation du volume d'un membre le plus souvent inférieur). Cette affection a été décrite en 1900 par deux médecins français [1]. La nouvelle classification des malformations vasculaires se base sur les caractères du flux sanguin dans la malformation. Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une malformation veino capillaire (CVM) ou veino lymphatico capillaire (CLVM) à flux lent [2]. L'étiologie est inconnue, il n'y a aucune prédisposition de genre ni de race [3].

MALADE

Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 20 ans qui avait consulté pour une grosse jambe gauche. L'hypertrophie du membre était remarquée à l'âge de 5

ans. Cette patiente était issue d'une fratrie de 6 enfants, il n'y avait pas d'anomalie similaire dans la fratrie. Cette patiente n'avait pas d'antécédents de maladies thromboemboliques.

L'examen montrait une grosse jambe gauche, un boitement, une hypertrophie des extrémités particulièrement du gros orteil sans syndactylie. Ce gros orteil était le siège d'un botriomycome (granulome télangiectasique) saignant facilement. La face interne de la cuisse était le siège de deux angiomes plans de petite taille 1 cm x 0,5 cm. L'examen des vaisseaux notait des varices importantes dans le territoire saphène interne avec un test de Schwartz positif.

La palpation et l'auscultation des axes vasculaires ne décelaient pas de frémissement vasculaire, ni de souffle. Notre patiente était classée C4 selon la classification clinique de la CEAP [4].

Les mensurations comparatives objectivaient l'hypertrophie du membre inférieur gauche dans ses différents segments ainsi qu'un allongement de 2,5 centimètres (figure 1).

Les résultats biologiques étaient normaux. La radiographie du bassin montrait une hypertrophie de l'aile iliaque gauche et de la tête fémorale.

L'échographie doppler des vaisseaux montrait des varices du territoire saphène interne avec un reflux ostio tronculaire, il n'y avait aucune malformation artérioveineuse. Le réseau veineux profond était perméable.

L'imagerie par résonance magnétique montrait une opacification précoce du réseau veineux et la présence de paquets variqueux (figure 2). La veine embryologique latérale n'était pas visualisée.

La tomодensitométrie des os objectivait un allongement de longueur de 3,3 cm du membre inférieur gauche, une hypertrophie de l'aile iliaque gauche et des tissus mous (figure 3)

La patiente avait bénéficié d'une contention élastique. L'exérèse du botriomycome était réalisée en dermatologie. La contention avait permis de stabiliser les varices et de diminuer l'œdème. Cette contention était complétée par une talonnette de compensation pour réduire le déséquilibre du bassin. Aucune intervention chirurgicale sur le réseau veineux ou sur l'épiphyse fémorale n'était envisagée.

Après un suivi de 1 an, les lésions sont stables et la patiente était satisfaite sur le plan esthétique.

DISCUSSION

En 1900, deux médecins français, Maurice Klippel et Paul Trenaunay [1] décrivaient un syndrome caractérisé par des malformations capillaires, des varices et une hypertrophie des os et des tissus mous. Ces lésions atteignaient un membre inférieur. La malformation capillaire est un naevus ostéohypertrophique. Les varices apparaissent dès l'enfance. Elles sont caractérisées par une persistance de la veine embryologique latérale. L'hypertrophie des os et des tissus mous résultent d'un allongement du membre. Ces lésions sont unilatérales dans 80% des cas, elles atteignent les deux membres chez 2 à 20% des malades [3].

L'étiologie du syndrome de Klippel-Trenaunay n'est pas connue, aucune prédominance de sexe n'est admise. Des anomalies du réseau veineux profond accompagnent le syndrome de Klippel-Trenaunay classique. Ces lésions sont décrites par Servelle et coll [5]: il s'agit d'agénésie, d'hypoplasie, d'atrésie, d'incompétence valvulaire ou de compression extrinsèque par une bande fibreuse. Ces anomalies inconstantes ne sont pas présentes chez la patiente.

L'absence de fistule artério-veineuse chez notre patiente a conforté le diagnostic clinique, la non présence de fistule artério-veineuse est aussi une caractéristique du syndrome de Klippel-Trenaunay. Ceci le distingue du syndrome de Parkes-Weber [6]. Le traitement chirurgical est réservé aux patients symptomatiques (douleur, saignement). L'arsenal thérapeutique chirurgical comprend: le stripping de saphène et l'excision de varicosités.

Ces gestes nécessitent la présence d'un réseau veineux profond compétent qui doit être confirmé en pré-opératoire par la veinographie ou l'imagerie par résonance magnétique [7]. L'épiphysiodèse est proposée aux patients jeunes en période de croissance avec une

élongation supérieure à 2 cm. L'amputation de membre est proposée pour les hypertrophies invalidantes ou les macrodactylies avec impotence fonctionnelle [3].

La sclérothérapie des varicosités à base de polidocanol est une alternative à la chirurgie et offre des résultats esthétiques intéressants [3, 8]. Le taux d'échec est élevé après chirurgie et les complications à type de douleur, d'œdème, de retard de cicatrisation et d'ulcère sont fréquents [9, 10]. La majorité des patients bénéficient de contention élastique et d'une surveillance, ce qui est le cas de notre patiente.

CONCLUSION

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une maladie rare, le traitement chirurgical de cette affection est grevé de complications. Chez notre patiente la stratégie thérapeutique consistant en une contention élastique et en une prise en charge de l'élongation du membre a permis de stabiliser l'affection. La sclérothérapie des lésions capillaires est un complément thérapeutique intéressant.

REFERENCES

- 1 Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux ostéohypertrophique. Arch Gen Med 1900; 185: 641-672.
- 2 Connors J P, Mulliken J B. Combined vascular malformations. In Cronenwett J L, Gloviczki P, Johnston K W, Krupski W L, Ouriel K, Sidawy A N. eds Rutheford vascular surgery 6th edn. Philadelphia. Elsevier-Saunders. 2005; 1633-45 Chapitre 113.
- 3 Nitecki S, Bass A. ultrasound-guided foam sclerotherapy in patients with Klippel-Trenaunay Syndrome. Imaj 2007; 9:72-75.
- 4 The consensus group. Classification and grading of chronic venous disease in the lower limb: a consensus statement. Vasc surg 1996; 30: 5-11
- 5 Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome: 768 operated cases. Ann surg 1985; 201: 365-373.
- 6 Lindenauer S M. The Klippel-Trenaunay syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. Ann Surg 1965; 162: 303-313.
- 7 Noel A A, Gloviczki P, Cherry K J, Rooke T W, Stanson A W, Driscoll D J. Journ of vasc surg, 2000; 32: 840-847.
- 8 Cabrera J, Cabrera j jr, Gracia-olmeda A, Redondo P. Treatment of venous malformations with sclerosant in micro foam form. Arch dermatol 2003; 139 : 409-416).
- 9 Jacob AJ, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, Stanson AW, Clay RP, Glowiczki P. Klippel-Trenaunay syndrom spectrum and management. Mayo clin proc 1988;73;28-3.
- 10 Baskerville PA, Ackroyd JS, Lea Thomas M, Browse NL. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and management. Br j surgical 1985; 72: 232-236.

Figure 1 : Photographie des membres inférieure de la patiente

gauche



Figure 3 : Angio-irm des membres inférieurs

Droite



Figure 2 : Scanogramme des membres inférieurs

Droite

